

Varón joven con masa en región selar

A. Estremera Rodrigo, H. Sarasibar Ezcurra, G. Amengual Alemany,
M. Dorao Martínez-Romillo

Servicio de Radiología. Hospital Son Llàtzer. Palma

Palabras clave: craneofaringioma, Tomografía Computarizada, Resonancia Magnética, tumor región selar.

Caso clínico

Varón de 25 años derivado a Urgencias hospitalarias desde el Centro de Atención Primaria tras haber sufrido una caída en bicicleta. El paciente, sin antecedentes médicos de interés, niega haber sufrido traumatismo craneal ni pérdida de conciencia. Se objetivan heridas y dermoabrasiones en región facial, manos y abdomen. Durante su estancia en urgencias presenta dos vómitos biliosos y un cuadro de mareo; la exploración física es normal. Se solicita estudio mediante tomografía computarizada (TC).

En la TC, además de una fractura en el macizo facial, llama la atención la presencia de una masa selar con extensión supraselar de más de 4cm de eje mayor, multilobulada, fundamentalmente quística con pequeños polos sólidos y calcificación periférica. Tras la administración de contraste intravenoso se observa realce lineal de la pared de los quistes y realce nodular en los polos sólidos.

El paciente, tras ser reinterrogado, no refiere clínica previa salvo leve disminución de la agudeza visual. La exploración neurológica pone de manifiesto diplopía de la mirada lateral externa (IV par izquierdo en probable relación con el antecedente de traumatismo reciente) sin otros datos destacables. En la exploración de fondo de ojo se observa un discreto borramiento del margen nasal del disco óptico en el ojo derecho, siendo normal la exploración del ojo izquierdo.

Como parte del estudio se realiza una resonancia magnética craneal, en la que se identifica la masa centrada en silla turca con componente supraselar que desplaza el quiasma óptico, el tercer ventrículo, las arterias cerebrales anteriores y ensancha la cisterna interpeduncular. Se trata de una lesión muy hiperintensa en secuencia SE potenciada en T1 y en secuencias potenciadas en T2; tras la administración de contraste presenta realce lineal de la pared de los quistes y nodular en las porciones sólidas de la lesión. En las secuencias potenciadas en T2 se obser-

va también hiperintensidad de señal en el parénquima adyacente a la masa.

Diagnóstico

Craneofaringioma

Discusión

El craneofaringioma constituye entre el 1.2-4.6% de los todos los tumores intracraneales. Es el tumor pediátrico intracraneal no glial más frecuente y supone un 6-9% de los tumores pediátricos intracraneales.

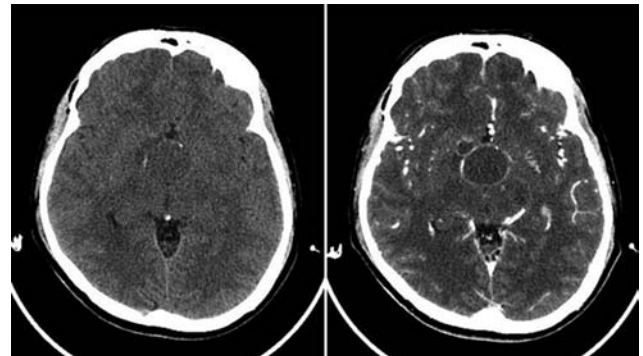


Fig. 1.- (a) TC axial sin contraste iv: se observa una masa bien delimitada, muy hipodensa y con calcificación periférica. (b) TC axial con contraste: realce lineal de la pared del quiste

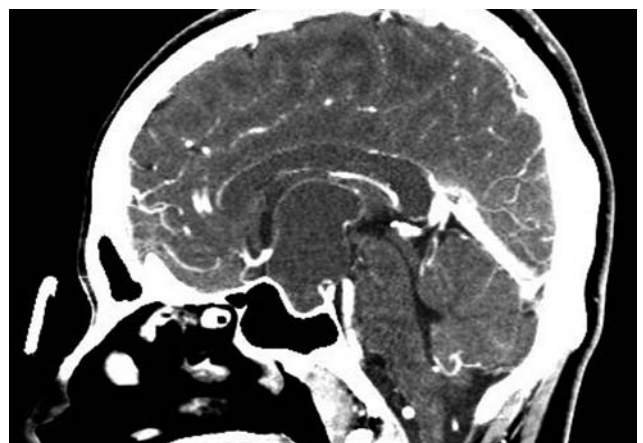


Fig. 1c Imagen reformada en plano sagital

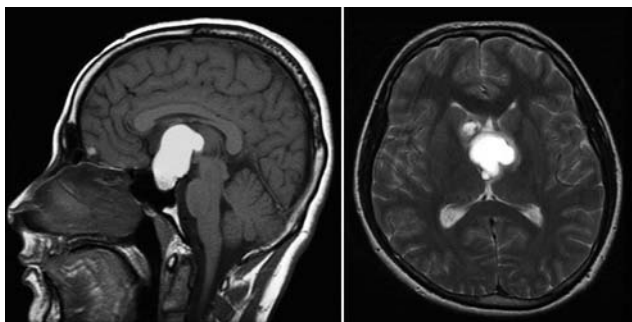


Fig. 2.- (a) SE potenciada en T1 en plano sagital: lesión selar y supraselar de contorno policíclico muy hiperintensa. (b) FSE potenciada en T2 axial: imagen a nivel supraselar de aspecto quístico con pequeños nódulos murales

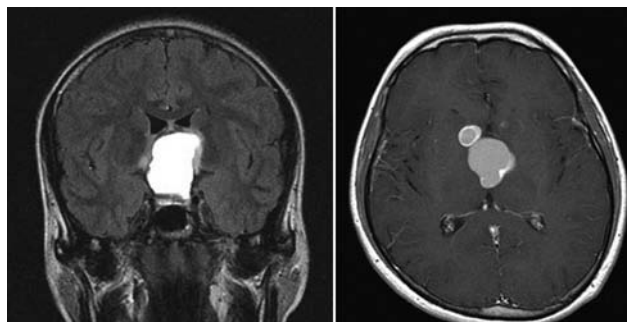
De acuerdo con la histología se han clasificado en craneofaringiomas de tipo adamantinomatoso (más frecuente, generalmente se presenta en la edad pediátrica), el tipo papilar (en adultos) y formas mixtas. Se trata de lesiones benignas (WHO grado I) de crecimiento lento.

Los dos patrones histológicos clásicamente descritos parecen reflejar un origen oncogenético distinto: la forma adamantinomatosa parece originarse de una transformación neoplásica de remanentes epiteliales del ducto craneofaríngeo (que normalmente involucre durante el desarrollo embriológico de la adenohipófisis); la variante papilar se originaría de un proceso metaplásico que afecta a las células adenohipofisarias de la pars tuberalis, dando lugar a la formación de nidos de células escamosas.

La variante adamantinomatosa se presenta en una distribución bimodal por edad, con un primer pico en la edad pediátrica (entre los 1 y los 19 años, con una media de edad de 9 años) y un segundo pico en la edad adulta (20-69 años, edad media de 40 años). La variante papilar se presenta casi exclusivamente en adultos (26-54 años, con media de edad en los 40 años). Se ha descrito también la existencia de tumores neonatales.

La localización más frecuente es la supraselar (aproximadamente un 75%) seguida de la selar y supraselar (21%). Menos frecuentes son los tumores enteramente intraselares (4%). Pueden extenderse hacia las fosas anterior, media o posterior. Otras localizaciones mucho menos frecuentes son: el quiasma óptico, la glándula pineal, intraventricular, rinofaringe...

La clínica varía con la localización del tumor, el



Figs. 2.- (c) FLAIR en plano coronal: lesión muy hiperintensa que asocia discreta hiperintensidad de señal en el parénquima cerebral adyacente. (d) SE potenciada en T1 con contraste en plano axial: se observa realce fino lineal de la pared del quiste y nodular en los polos sólidos.

tamaño y la edad del paciente. Entre los signos y síntomas más frecuentes se encuentran la cefalea, defectos visuales (hemianopsia bitemporal), estatura corta u otras consecuencias de los trastornos endocrinos que puede asociar. En la TC, el craneofaringioma adamantinomatoso presenta calcificaciones en el 90% de los casos y es una lesión mixta solidoquística en el 90%, mientras que el tipo papilar es, a menudo, sólida, isodensa y raramente calcifica. Tras la administración de contraste suele observarse realce (95%).

En los estudios de resonancia magnética (RM) la señal varía dependiendo del contenido quístico. Clásicamente se describe el tipo adamantinomatoso como una lesión quística hiperintensa en secuencias potenciadas en T1 con un nódulo sólido heterogéneo, mientras que el tipo papilar, menos frecuente, presenta un componente sólido isoíntenso. En secuencias potenciadas en T2 las porciones quísticas son predominantemente hiperintensas y el componente sólido es heterogéneo (iso/hiperintenso, porciones hipointensas por la presencia de calcificaciones). La presencia de hiperintensidad de señal en T2 en el parénquima adyacente a la masa puede indicar: gliosis, invasión tumoral, irritación por salida de contenido del quiste o edema por compresión del quiasma o del tracto óptico. En secuencia FLAIR el contenido del quiste es hiperintenso. En la de eco gradiente se observa artefacto de susceptibilidad magnética por el componente de calcificación. En las secuencias con contraste se observa realce heterogéneo de las porciones sólidas y realce de las paredes de los quistes.

El diagnóstico diferencial por imagen incluye: el quiste de la hendidura de Rathke (generalmente no calcifica, no realza, es menos heterogéneo, sin com-

ponente sólido), el quiste aracnoideo supraselar (isointenso con el líquido cefalorraquídeo, sin calcificación ni realce), el adenoma de hipófisis (es raro en niños, realza con el contraste; cuando es quístico y hemorrágico puede ser muy similar a un craneofaringioma), el astrocitoma quiasmático/hipotalámico, el tumor dermoide/epidermoide, etc.

Se han descrito casos de rotura espontánea de craneofaringioma que pueden dar lugar a una meningitis aséptica, pueden disminuir los síntomas por compresión o pueden ser asintomáticos.

Aunque desde el punto de vista histológico son tumores benignos, su comportamiento (caracterizado por la posibilidad de invasión local y la alta tasa de recurrencia, descrita entre el 9 y el 51%) no lo es tanto. El pronóstico depende del tamaño del tumor (los tumores de mayor tamaño tienen más probabilidad de recurrencia postquirúrgica), del método de tratamiento (resección total vs. subtotal vs. biopsia y radiación) y del tipo celular. Se han descrito supervivencias a los 5 años entre el 80 y el 94%.

Bibliografía

Arai T, Ohno K, Takada Y, Aoyagi M, Hirakawa K. Neonatal craniopharyngioma and inference of tumor inception time: case report and review of the literature. *Surg Neurol* 2003;60:254-9.

Bonneville F, Cattin F, Marsot-Dupuch K, Dormont D, Bonneville JF, Chiras J. T1 Signal hiperintensity in the sellar region: spectrum of findings. *Radiographics* 2006;26:93-113.

Liubinas SV, Munshey AS, Kaye AH. Management of recurrent craniopharyngioma. *J Clin Neurosci* 2011; 18(4): 451-457

Saeki N et al. MR Imaging study of edema-like change along the optic tract in patients with pituitary region tumors. *Am J Neuroradiol* 2003; 24: 336-342.

Shah GB, Bhaduri AS and Misra BK. Ectopic craniopharyngioma of the fourth ventricle: case report. *Surg Neurol* 2007;68:96-98.

Shin JL, Asa SL, Woodhouse LJ, Smyth HS, Ezzat S. Cystic lesions of the pituitary: clinicopathological features distinguishing craniopharyngioma, Rathke's cleft cyst and arachnoid cyst. *J Clin Endocrinol Metab.* 1999 Nov;84(11):3972-82.

Osborn AG et al. *Diagnostic Imaging: Brain.* Amysys Inc., Salt Lake City, Utah 2004.

Yasumoto Y, Ito M. Asymptomatic spontaneous rupture of craniopharyngioma cyst. *Journal of Clinical Neuroscience* 2008;15:603-606.

